

Az otoscleroticus eredetű hallócsontláncolati fixatiók klinikuma

Kriston Fanni dr.¹ ■ Rovó László dr.²
Kiss József Géza dr.² ■ Jarabin János András dr.²

¹Jahn Ferenc Dél-pesti Kórház és Rendelőintézet, Fül-Orr-Gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Osztály, Budapest

²Szegedi Tudományegyetem, Általános Orvostudományi Kar, Fül-Orr-Gégészeti és Fej-Nyaksebészeti Klinika, Szeged

Az otosclerosis egy komplex csontremodellinggel járó multifaktoriális, humánspecifikus fülbetegség. A csontos labyrinth érinti, aminek következtében típusosan a stapes rögzül az ovális ablakban. A betegség során kialakult hallócsontláncolati fixatio által csökken a középfül akusztikusimpedancia-illesztő, -erősítő funkciója, így jellemzően vezetékes típusú halláscsökkenés jön létre. A halláscsökkenés progresszív, a későbbiekben a belső fül érintettségének jeleként sensorineuralis komponenssel egészül ki. Mindezen folyamat egy időben elvégzett hallásjavító műtéttel megelőzhető vagy jelentősen lassítható. A stapessebészet fejlődése átíveli a XX. századot, és bár a főbb, Shea és Marquet által már az 1960-as években lefektetett műtéti lépések meglehetősen konzervatívak, finom módosítások, elsősorban a technikai fejlődésnek köszönhetően, még ma is folyamatosan történnek. Számos tanulmány igazolja, hogy otosclerosisban továbbra is a stapedotomia az elsőként választandó terápiás eljárás. Megfelelő műtéti technikával a légvezetékes hallásban jelentős javulás érhető el, a beszédfrekvenciákon a csont-lég-köz minimalizálható, illetve zárható, ami a betegek életminőségét jelentősen javítja. A jelen közleményben az otosclerosis kapcsolatban fellelhető magyar és nemzetközi szakirodalmat tekintjük át, kitérve a kórfolyamat legújabb diagnosztikus és kezelési lehetőségeire is. Orv Hetil. 2020; 161(19): 780–788.

Kulcsszavak: otosclerosis, hallócsontláncolati fixatio, stapessebészet, stapedotomia

Clinical aspects of otosclerotic ossicular chain fixations

Otosclerosis is a human-specific ear disease characterised by complex bone-remodelling with multifactorial aetiology. It affects the bony labyrinth capsule and consequently fixates the stapes to the oval window rim. The fixation of the ossicular chain leads to a decrease in the middle ear's acoustic impedance-fitting and amplifier function that leads to conductive hearing loss. The process is progressive and when it involves the inner ear structures, it deteriorates the sensorineural function as well. The course of the illness can be prevented or delayed if hearing reconstructive surgery is performed on time. The development of stapes surgery spans the 20th century, and despite the major surgical steps – laid down by Shea and Marquet in the 1960s – are quite conservative, fine adjustments are still being made mainly due to technical progress. Several studies confirm that stapedotomy remained the first-to-offer therapeutic option in otosclerosis. With an adequate surgical technique, significant improvement can be achieved in the air conduction threshold, the air–bone gap may be minimized or ceased over the speech frequencies, which significantly improves the quality of life of the patients. In this quest, we reviewed the Hungarian and the international literature as well in context with otosclerosis, with special attention to the newest methods in diagnostics and treatment management.

Keywords: otosclerosis, ossicular chain fixation, stapes surgery, stapedotomy

Kriston F, Rovó L, Kiss JG, Jarabin JA. [Clinical aspects of otosclerotic ossicular chain fixations]. Orv Hetil. 2020; 161(19): 780–788.

(Beérkezett: 2019. december 5.; elfogadva: 2020. január 30.)

Rövidítések

ABG = (air–bone gap) csont-lég-rés; ACBC = (autogenous cortical bone columella) autogén corticalis csontcolumella; BMP = (bone morphogenetic protein) csont morfogenetikus

fehérje; CBCT = (cone-beam CT) kúpsugaras CT; CD46 = (cluster of differentiation 46) differenciációs klaszter-46; CHL = (conductive hearing loss) vezetékes halláscsökkenés; CI = cochlearis implantátum; CT = (computed tomography) számítógépes

gépés tomográfia; dBHL = (decibels hearing level) decibel hallásszint; GIC = (glass ionomer cement) üvegiomer cement; HE = hematoxilin-eozin; HRCT = (high-resolution CT) nagy felbontású CT; HRQOL = (health-related quality of life) az egészségi állapottal kapcsolatos életminőség; IgG = immunglobulin-G; LDV = (laser Doppler vibrometry) lézeres Doppler-vibrometria; MHL = (mixed hearing loss) kevert típusú halláscsökkenés; MIVIB = (minimally invasive intraoperative laser vibrometry) minimálinvazív intraoperatív lézeres vibrometria; MRI = (magnetic resonance imaging) mágnesesrezonancia-képalkotás; NaF = nátrium-fluorid; OPG = oszteoprotegerin; PORP = (partial ossicular replacement prosthesis) részleges hallócsontpótló protézis; RNS = ribonukleinsav; SNHL = (sensorineural hearing loss) sensorineuralis nagyothallás; SPOT-25 = Stapesplasty Outcome Test 25; TNF = tumornekrózis-faktor; TRT = (tinnitus retraining therapy) tinnitusáthangoló terápia; VEMP = (vestibular evoked myogenic potential) vestibularisan kiváltott miogén potenciál; WAI = (wideband acoustic immittance) széles sávú akusztikus immittancia

A középfül legfőbb akusztikai feladata az impedanciailelesztés. Ez a levegő (dobüregi)–folyadék (belső fül) határon bekövetkező, a közegek eltérő hullámellenállásából adódó hangenergia-csökkenés kompenzációját jelenti. Mértéke 24–26-szoros erősítésnek felel meg, mely hangintenzitásban számolva 26,7 dB [1]. Anatómiai alapjait a következők adják (1. ábra):

1. a dobhártya : stapestalp felületi aránya ($55 \text{ mm}^2 : 3,2 \text{ mm}^2$),
2. a manubrium mallei : crus longum incudis hosszúságának aránya ($1,5 : 1$), valamint
3. a malleus és incus kétkarú emelőrendszer funkciója.

A hallócsontláncolat rezgőképessége, impedanciailelesztő funkciója diszkontinuitás, illetve fixatio esetén alapvetően megváltozik [2].

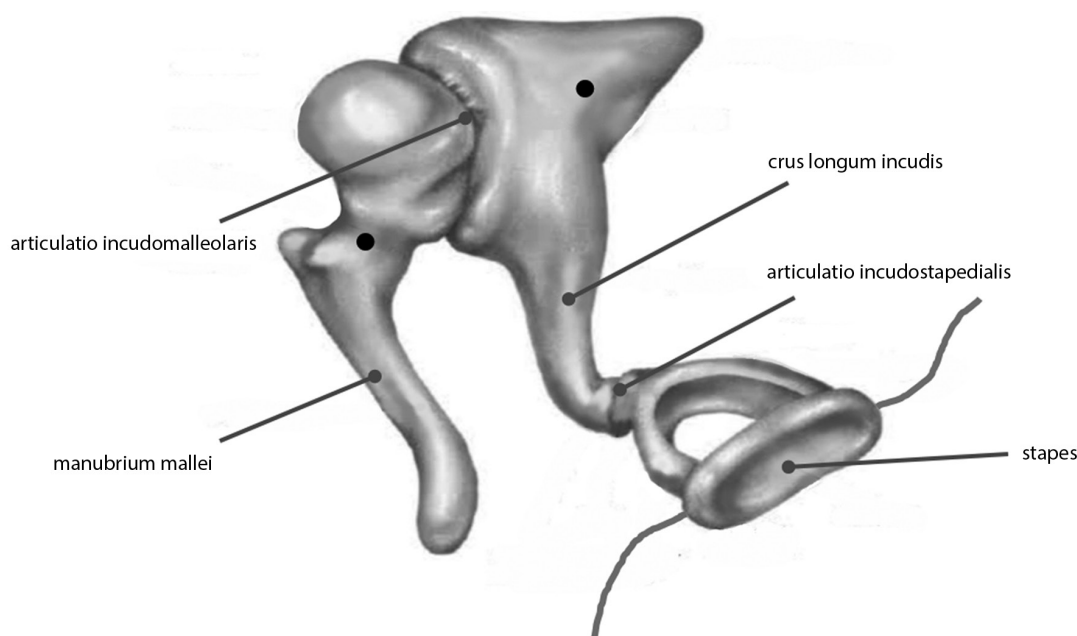
A hallócsontláncolati fixatiók közül számos érintheti a legkisebb hallócsontot, azaz a stapest, melyeket összefoglaló néven stapesfixációknak nevezünk. Ezek a betegségek bár audiológiaileg egységes tünetcsoport képében jelentkeznek, etiológiai szempontból mégis fontos különbséget tennünk az otoscleroticus, valamint a nem otoscleroticus stapesfixatiók (más néven pseudotosclerosisok) között.

Epidemiológia

Az otosclerosisnak kizárólag humán manifesztációja ismert. Klinikai incidenciája a kaukázusi populációban 0,3–0,5%-ra becsülhető, post mortem szövettani vizsgálatok adatai alapján azonban a szubklinikus otosclerosis ennél jóval gyakoribb (10–12%). A vezetékes halláscsökkenések 18–22%-át okozza [3]. Nőknél mintegy 4-szer gyakrabban fordul elő [4, 5].

Etiológia

Az otosclerosis egy komplex csontremodellinggel járó betegség, melynek létrejöttében genetikai, környezeti és metabolikus tényezőknek egyaránt jelentőségük lehet. Háttérben autoimmun eredet, genetikai betegség, endokrin zavar, valamint a kanyaróvírus szerepe is igazolódott [4, 5]. A kifejezett női dominancia a betegségben, valamint az a tény, miszerint a progresszió a terhesség ideje alatt jelentősen gyorsul, felveti a női nemi hormonokkal való összefüggés lehetőségét. Megfigyelhető familiáris halmozódás autoszomális domináns öröklődésmenettel, azonban 40–45%-os inkomplett penetranciával [6]. Az ankyloticus stapestalpak szövettani feldolgozásával számos, genetikailag meghatározott tényező szerepe



1. ábra | A hallócsontláncolat sematikus anatómiája. (•): A hallócsontláncolat kétkarú emelő rendszerének forgástengelyei

vetődött fel. Ilyen a reelin extracelluláris mátrixfehérje [6], az I-es típusú kollagén szintézisében fontos *COL1*-gén A1 és A2 alléljei [7] vagy az aktív otosclerosisra szoros összefüggést mutató BMP2, 4, 5, 7 csont morfogenetikus fehérjék [8]. A pontos genetikai modell ugyanakkor a mai napig ismeretlen. A renin-angiotenzin-aldoszteron-rendszer szerepe a korábbi felvetésekkel ellentétben nem igazolható [9]. A legkevesebb ellentmondás a kanyaróvírus szerepét illetően tapasztalható, ugyanis az ankyloticus stapedalpakban a virális ágens RNS-e mindig kimutatható, a vírusellenes IgG pedig jellegzetesen csökkent a betegek szérumában. A vírust kötő receptor, a CD46-fehérje humánspecifikus, bizonyos izoformái (os 1–4) csak a szövettanilag is igazolt otoscleroticus stapesfixációk eseteiben voltak kimutathatók [3].

Klinikai tünetek

A klinikai tünetek az otoscleroticus fókusz lokalizációjától függnnek, melyek alapján elkülönítünk stapediais/fenestralis, illetve cochlearis/retrofenestralis formát [4, 5].

A vezető tünet a lassan progrediáló vezetékes halláscsökkenés (CHL, 80%), amely kezdetben csak az egyik oldalon jelentkezik, idővel azonban típusosan az ellenoldalon is kialakul. A belsőfül-érintettség jeleként kevert típusú nagyothallás (MHL, 15%) alakul ki, míg a tisztán sensorineuralis nagyothallás nagyon ritka (SNHL, 5%). Otoscleroticus gyakran társul konstans, sistersgéshez hasonlító tinnitus (70%), esetleg vertigo (20%), amennyiben a laesio a labyrinthus idegelemeit is érinti. A betegek hallása háttérzajban javulhat (paracusis Willisii) [4, 5, 10].

Diagnosztika

Otoszkópos kép

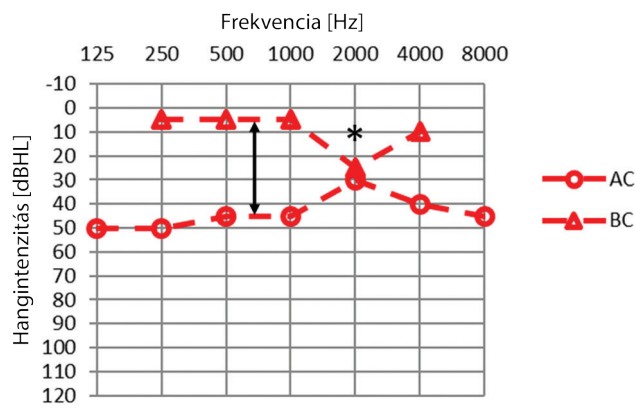
A fültükri képen folytonos, nívóban álló, transzparens dobhártya látható. Aktív otosclerosis esetén a promontorium vérbő nyálkahártyájának megfelelően esetenként rózsaszínes áttűnés figyelhető meg az intakt dobhártyán át, ez az ún. flamingótűnet vagy Schwartze-jel [4, 5].

Audiológiai vizsgálatok

A hagyományos *hangvillavizsgálatok* is segíthetnek a diagnózis felállításában. Weber-teszt végzésekor vezetékes halláscsökkenés esetén a beteg az érintett oldal felé lateralizál. A Rinne-teszt-negativitás (1024 Hz-en, C3-as hangvillával vizsgálva) legalább 25–30 dBHL-es csontlég-köznek (ABG) felel meg. Gellé-próba során a külső hallójáratban létrehozott nyomás hatására a hangvilla hangja nem változik hallócsontláncolati fixatio esetén [1, 4].

A *tisztahangküszöb-audiometria* során rendszerint tisztán vezetékes vagy kevert típusú halláscsökkenést mé-

Tisztahangküszöb-audiogram

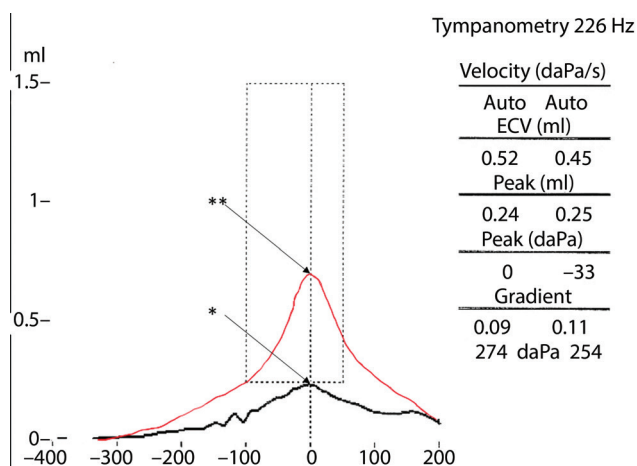


2. ábra

Típusos tisztahangküszöb-audiogram hallócsontláncolati fixációban. A lég- (○) és csontvezetéses (Δ) hallásküszöbök szeparációja, az úgynevezett csont-lég-köz (fekete nyíl) jellegzetes lefutást mutat. Emellett szembevetendő a csontvezetéses hallásküszöb látszólagos érintettsége 2 kHz-en (úgynevezett Carhart-csipke: fekete *)

rünk, amelynél a légvezetéses hallásküszöb-emelkedés kifejezettebb a mély frekvenciákon. Az otoscleroticus eredetű halláscsökkenések akár 50–60 dBHL-es csontlég-közzel járhatnak. Emellett a csontvezetéses görbén típusos esetben 2000 Hz-en csipkeszerű hallásküszöb-emelkedés látható, ez az ún. Carhart-csipke [11, 12]. A pre- és a posztoperatív eredmények leginkább a csontlég-köz értékeinek összehasonlításával jellemezhetők [13] (2. ábra).

Az *impedanciavizsgálaton* alapuló tympanometriával a középfül funkciója egyszerűen és pontosan megítélhető. A hallócsontláncolati laesiók detektálására multifrekvenciás tympanometria használatára van szükség. A középfül rezonanciafrekvenciája hallócsontláncolati fixációkban >1100 Hz fölé tolódik [14]. A tympanogramon normál dobüregi nyomás és alacsony csúcsú görbe látható („As” vagy „A” típusú görbe) (3. ábra). A stapes ankylosisa



3. ábra

Hallócsontláncolati fixációkban típusos az „As” (fekete görbe, csúcs: *), illetve „A” típusú (piros görbe, csúcs: **) tympanogram, mely vezetéses/kevert típusú halláscsökkenés esetén a középfül normálventilációja mellett szól

miatt stapediusreflex nem detektálható. Korai stádiumban, még az ABG megjelenése előtt, bifázisos reflexválasz „on-off” jelenség lehet, amely a betegség előrehaladtával eltűnik [13].

A széles sávú akusztikus immittancia (WAI-) vizsgálat az eddigieknél érzékenyebb új módszer, amely számszerűsíti az elnyelt és a visszavert energiát a középfülben széles frekvenciatartományon belül. Otoscleroticus fülben szignifikáns reflexiófokozódás látható 400 és 1000 Hz között [13].

Képalkotó vizsgálatok

A képalkotó vizsgálatok segíthetnek a pontos diagnózis felállításában, amikor a tünetek és az audiológiai lelet alapján a diagnózis nem egyértelmű. A nagy felbontású pyramiscsont-CT (HRCT) alkalmas az olyan apró struktúrák ábrázolására, mint a hallócsontok, illetve a cochlea. Stapedialis otosclerosis aktív stádiumában hypodens fókuszok láthatók a fissula antefenestram körül a demineralizációnak megfelelően. A cochlearis otosclerosis HRCT-képen fénylő, dupla gyűrű (halo-jel) látható az oticus capsulában. A progresszió előrehaladtával a sclerosis egyre kifejezettebbé válik, ilyenkor az ovális ablak obliterációja látható [15, 16]. A cone-beam CT (CBCT) az otosclerosis korai, aktív stádiumát 100%-os szenzitivitással azonosítja, az inaktív stádium diagnosztizálásában azonban mind ez idáig eredménytelennek bizonyult [17].

MR-vizsgálat során a cochlearis otosclerosis T1-súlyozott képeken izointenzív, T2-súlyozott képeken pedig hiperintenzív jelként ábrázolódik [15]. Előrehaladott esetekben, cochlearis implantátum beültetése előtt, a cochlea lumenének folyadéktere, így az átjárhatósága MRI-vel vizsgálható [15, 18].

Lézeres Doppler-vibrometria (LDV)

A hallócsontláncolati fixatio mértékének objektív jellemzésére használható módszer, melynek során egy kis szupermágneset rögzítenek a manubrium malleihez, és egy elektromágneses tekercs hozza mozgásba a hallócsontokat. Az eljárás hátránya, hogy invazív, valamint időigényes. A módszer új alternatívája, a minimálinvazív intraoperatív vibrometria (MIVIB) ezeket a hátrányokat küszöböli ki. Az eredmény értékelése során az incus umbohoz viszonyított sebességének aránya fordítottan arányos a stapesfixatio fokával [19].

Hisztopatológia

A pontos diagnózis csak a stapestalp posztoperatív szövettani feldolgozása után mondható ki, amire stapedectomy (a talp teljes eltávolítása) során van lehetőség. A szövettani metszet hematoxilin-eozin (HE) festést követően fénymikroszkóp alatt vizsgálható.

Az otosclerosis a leggyakrabban az embrionális porcot tartalmazó fissula antefenestram, illetve a stapestalp első pólusában alakul ki, és innen terjed a környezete felé. A betegség kezdeti, aktív stádiumában a vascularitas és a sejtdúság fokozott, kiszélesedett lacunák és megnagyobbodott osteoclastok láthatók („otospongiosis”). Hozzávetőleg 5–7 év elteltével az aktív gócok kimerülnek, és kialakul az inaktív stádium. Ilyenkor a szövettani képen a cellularitas jelentősen csökkent, a reszorpció tereket kitölti az újonnan képződött csontszövet [4, 8].

Cochlearis otosclerosisban a leggyakrabban a cochlea basalis kanyarulata érintett. A perilymphában megnövekedő citotoxikus enzimek (tripszin, antitripszin, kollagenáz) hatására az oticus capsula és a ligamentum spirale átépül. A szörsejtek és a ganglion spirale károsodása SNHL-ben nyilvánul meg [20, 21].

Differenciáldiagnosztika

A stapesankylosis egy heterogén betegcsoport. Háttérében a leggyakrabban otosclerosis áll, ugyanakkor pseudootosclerosis képében számos egyéb kórfolyamat is megjelenhet, mint például (1) temporaliscsont-trauma a kórtörténetben, (2) tympanosclerosis, (3) congenitalis malformációk, (4) szisztémás csontbetegségek lokális megjelenése, (5) fejlődési rendellenességekhez társuló, ún. szindrómás eltérések, (6) jó-, illetve rosszindulatú daganatok stb. [22–24]. Az ebben a felsorolásban említett betegségeket leszámítva a nem otoscleroticus eredetű stapesfixatiók jelenléte megkérdőjelezhető, leginkább csak diagnosztikus nehézségek miatt létezik ez a külön entitás [25, 26].

Külön fontos megemlíteni az úgynevezett harmadik-ablak-szindrómákat. Ezekben a klasszikus ablakok mellett egy harmadik nyílás (dehiscencia) található a csontos labirintuson. Rutin audiológiai vizsgálatokat végezve a kórkép utánozhatja az otoscleroticus eredetű halláscsökkenést, ugyanakkor műtéti ellátása teljesen eltérő, így rendkívül fontos a két betegség elkülönítése, legkésőbb az intraoperatív diagnózis alapján. A diagnózis pontos felállításában a kórtörténet mellett kulcsszerepe van a részletes audiovestibularis kivizsgálásnak (impedanciaaudiometria; vestibularisan kiváltott miogén potenciál [VEMP] vizsgálata). A képalkotók közül a HRCT alkalmazása a legelterjedtebb, de MRI-vel a dehiscencia pontosabban meghatározható [26, 27].

Kezelés

Sebészeti terápia

A stapessebészet története

A stapes sebészete az 1900-as évektől kezdve folyamatos fejlődésen ment keresztül, míg végül a XX. század közepfűl-mikrosebészetének sikertörténetévé vált.

Antonio Maria Valsalva 1704-ben írta le elsőként kórbonctani vizsgálata alapján a stapesfixatiót mint a hallás-

károsodás okát (munkája „De aure humana tractatus” címmel jelent meg) [28]. *Johannes Kessel* elsőként végzett stapeseltávolítást 1876-ban, de az antibiotikuméra előtt még súlyos szövődményekkel (labyrinthitis, meningitis) kellett számolni [29]. 1893-ban az osztrák–magyar származású *Politzer Ádám* szövettani vizsgálatai alátámasztották, hogy a stapesfixatio az oticus capsula primer betegsége [30]. Később a stapedectomy alternatívájaként kerültek bevezetésre a laterális félkörös ívjáraton végzett fenesztrációs technikák. A korszak kiemelkedő alakja *Julius Lempert*, aki a páciensek többségénél maradandó 20–25 dBHL-es hallásjavulást ért el [31]. *Samuel Rosen* tért vissza elsőként a stapes mobilizációjához, kizsírítva ezzel a fenesztrációs technikákat [32]. John Shea 1956-ban az eltávolított hallócsontot egy teflonból készült protézissel helyettesítette [5, 33, 34]. *Schuknecht* 1960-ban fejlesztette ki protézisét: ez egy acélródról és zsírszövetből állt, amelyet közvetlenül a műtét közben készített el [34]. A teljes stapestalp eltávolítását (ún. stapedectomy) később felváltotta a talp csupán részleges, posterior harmadának eltávolítása (ún. parciais stapedectomy). A módszer első alkalmazója *Plester* volt [35]. Ötletéből kiindulva *Shea* és *Marquet* hamarosan már csupán egy apró nyílást készített a stapestalp közepén, melybe egy különleges, piston alakú protézist helyeztek [36, 37]. Az új eljárás bevezetésével: (1) csökkent a belsőfül-károsodás valószínűsége, (2) javult a magas frekvenciás 'gain', (3) a mély és közepes frekvenciákon javult a csontvezetés, túlzáródás, (4) csökkent a protézisdiszlokáció veszélye, valamint (5) csökkent a labyrinthitis és a perilymphafistula incidenciája [34].

Műtét típusok

A műtét típusok között különbség csak a stapestalp eltávolításának mértékében van. Stapedectomy során a talpat teljesen, parciais stapedectomyban részlegesen távolítják el, míg stapedotomiában a talpon mindössze egy apró nyílást készítenek. Mindhárom esetben különböző formájú és anyagú piston protézisekkel pótolható a hallócsont, ezzel a hallócsontláncolat folytonossága és mobilitása helyreállítható (ossiculoplastica). Ma szinte kizárólag stapedotomia a választandó eljárás, hiszen ebben az esetben a legkisebb a belsőfül-károsodás valószínűsége. Lézer alkalmazásával a műtét során a vérzés minimalizálható, és a műtétet esetlegesen követő szédülés mértéke is csökken. Ma már lehetőség van a műtétet endoszkópos úton is elvégezni [4, 38].

Műtét indikációk, kontraindikációk

Indikáció: (1) ép dobhártya, (2) tisztahangküszöb-audiometria során a beszédfrekvenciákon mért legalább 25 dBHL-es csont-lég-köz, (3) az érintett oldali fül 1024 Hz-es (C3-as) hangvillával vizsgálva Rinne-próba-negatív, (4) tympanometriával „As” vagy „A” típusú görbe regisztrálható, (5) stapediusreflex nem váltható ki, (6)

multifrekvenciás tympanometriával a rezonanciafrekvencia 1000 Hz feletti, (7) VEMP-vizsgálattal a harmadikablak-szindróma kizárható [4, 13]. Kétoldali otosclerosisban először a rosszabbul halló fül műtétét célszerű elvégezni, majd az ellenoldali fül műtétére legalább 1 év különbséggel és csak akkor kerülhet sor, amennyiben az első műtét eredményes és szövődménymentes volt.

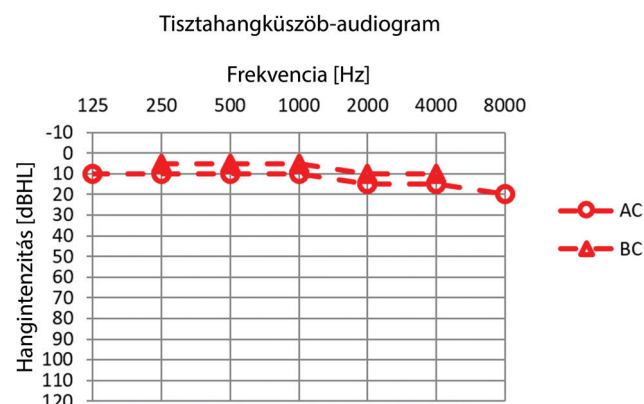
Kontraindikáció: (1) rossz általános állapot, (2) akut otitis media vagy a tuba auditiva funkciózavara az érintett oldalon, (3) egyetlen halló fül esetén műtét nem végezhető, illetve (4) ha a beteg elutasítja a műtétet.

Műtét eredmények

A műtét hallásrehabilitáció nem szünteti meg az otosclerosis okát, mégis jó hallásteljesítménnyel hosszú évtizedekre panaszmentessé válhat a páciens. A preoperatív csont-lég-köz mértéke akár 50–60 dBHL lehet. A műtét sikeres, ha posztoperatív az érték a beszédfrekvenciákon (500–2000 Hz) 10 dBHL alatt záródik, míg a siker megkérdőjelezhető, ha az ABG a 20 dBHL-t meghaladja [39–42]. A Carhart-csipke a posztoperatív audiogramon gyakran eltűnik (4. ábra).

Lehetséges szövődmények

A műtét után hallásjavulás hozzávetőleg 95%-ban várható, míg az esetek 1–2%-ában számolhatunk kifejezett belsőfül-károsodással és következményes SNHL-lel. A posztoperatív időszakban viszonylag gyakran megjelenhet átmeneti vertigo, tinnitus és egyéb vegetatív panaszok. Ugyanakkor a súlyos komplikációk ritkák. A műtét folyamán sérülhetnek a nervus facialis motoros ágai vagy a chorda tympani. Az incus a műtét bármelyik lépése során szublaxálódhat (a leggyakrabban a piston rögzítésekor). Az embrionális arteria stapediales nem megfelelő regressziója jelentős vérzést okozhat műtét során. A műtétet ebben az esetben abba kell hagyni, mert az érnek szerepe lehet akár a központi idegrendszer kerin-



4. ábra

Típusos posztoperatív audiogram sikeres stapedotomiát követően. A csont-lég-köz minden frekvencián záródott, a vezetések halláscsökkenés komponens minimalizálódott. 2 kHz-en Carhart-csipke már nem látható

gésében is. Továbbá a műtét során perilympa törhet fel, illetve a letört talprészlet besodródhat a vestibulum cochleaebe (lebegő stapedal). Obliteratív otosclerosisban burjánzó csontszövet és kifejezetten megvastagodott, kemény stapedal látható [4, 38, 40, 43].

A belső fül károsodása szintén előfordulhat. Szignifikánsnak tekintjük a legalább 15 dBHL-es progressziót [39]. A posztoperatív szövődmények közül a legsúlyosabb a teljes hallásvesztés, amely stapedotomia után az esetek kevesebb mint 2%-ában jelentkezik, és gyakoribb revíziós műtétet követően vagy obliteratív otosclerosisban. Megjelenhet késői típusú (posztoperatív 4–10. nap) paresis nervi facialis. Fontos késői szövődmény az incus processus lenticularisának nekrozisa és a piston másodlagos diszlokációja, aminek idegentest-reakció vagy a protézis túl erős megszorítása lehet az oka. Sebészi fertőzések nagyon ritkák stapedotomiát követően [42, 43].

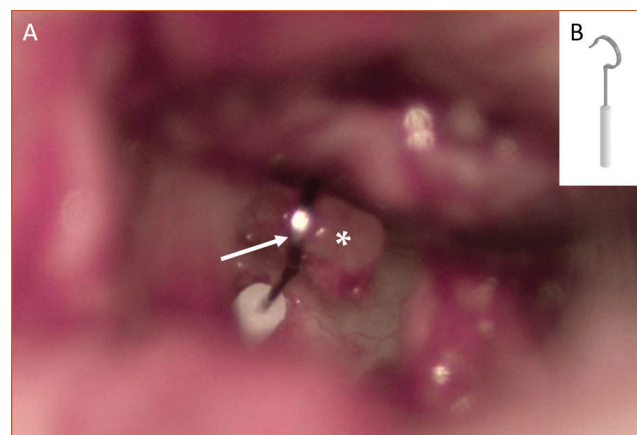
Pistontípusok

A pistonok a stapessebészetben alkalmazott, rendkívül változatos speciális protézisek [5]. Általános követelmény a pistonokkal kapcsolatban, hogy legyenek biokompatibilisak, eredeti formájukat hosszú évek elteltével is őrizték meg, ne bomoljanak le, és MR-vizsgálat hatására se mozduljanak el. A protézis rögzítésének módja a műtét legfontosabb lépése. Túl gyenge rászorítást követően a hangvezetés nem lesz tökéletes, ún. „loose wire” szindróma alakul ki torz, időben hullámzó hallással. A túl erős zárás pedig veszélyeztetheti az incus mucosális vérellátását. A manuálisan végzett rögzítés legnagyobb hátránya, hogy a szorítóerő a csonton nem egyformán oszlik el [39, 44]. A legújabb hőmemóriás önzáródó pistonok a manuális rászorítást hivatottak kiküszöbölni. Ezek a típusok legalább 45 °C-os hő (lézer vagy más hőforrás) hatására visszanyerik eredeti, zárt alakjukat, és a kontaktpontokon egyenletes erővel rögzülnek az üllőn, így nem okoznak túlzáródást. Sok tanulmány foglalkozik a különböző pistonok összehasonlításával, a hosszú távú követési idő korlátozottsága miatt azonban nehéz megítélni, hogy melyikük használata a legmegfelelőbb [39, 40, 44]. Az incus hosszú szárán rögzített teflonpiston intraoperatív képe az 5. ábrán látható.

Az autogén corticalis csontcolumella (ACBC) alternatív megoldás arra, hogy protézis helyett lehet saját csontgrafttal is pótolni a stapest. A fasciával befedett foramen ovale és az incus hosszú szára közé helyezett csontdarabokat (két rövid típusú columella, vagyis PORP) ionomer cementtel összeragasztva áthidalható a csonthiány. Ezzel a technikával is megfelelő hosszú távú eredmények érhetők el [42, 45].

GIC alkalmazása a stapessebészetben

Az üvegeionomer cement (GIC) fehér pasztaszerű anyag, amely néhány perc alatt megköt, és jól hasznosítható a középfülsebészetben kötőanyagként. A GIC felhasznál-



5. ábra

A: az incus hosszú szárán (fehér *) rögzített teflonpiston intraoperatív helyzete (fehér nyíl) látható. B: saját klinikai gyakorlatunkban a leggyakrabban alkalmazott teflonpiston

ható a felhelyezett protézis rögzítésére, a sorvadtt incus rekonstruálására, illetve a columellák összeillesztésére [42, 46, 47].

Hallásjavító implantátumok

A hallásjavító implantátumok ideális megoldást jelenthetnek olyan középfülbetegségek esetén is, mint az otosclerosis. Súlyos fokú, kevert típusú nagyothallás esetén középfül-implantátum a stapedotomiával egy ülésben beültethető [48]. A csontvezetési implantátumok képesek a középfület megkerülve a koponyacsontok megrezegtetésén keresztül közvetlen jelátvitelt biztosítani. Jelentősen előrehaladott otoscleroticus esetekben cochlearis implantátumokkal (CI) lehet sikert elérni [13, 38]. Otosclerosisban az elektróda beültetése során a kerek ablak elcsontosodása vagy a scala tympani ossificatioja nehézséget okozhat [21].

Nem sebészi terápia

Hallókészülékek

A betegtájékoztatók során mindenképpen fel kell világosítani a beteget, hogy milyen egyéb lehetőségek állnak rendelkezésre, amennyiben nem vállalja a műtéti hallásrehabilitációt. Azokban a ritka esetekben, amikor a hallás javulása elmaradt a várt eredménytől, esetleg a hallás tovább romlik a műtéti beavatkozást követően, szintén megoldást jelentenek a panaszokra a hagyományos légvezetési készülékek. Bizonyos indikációkban (például krónikus otitis externa, hallójárat allergia) szóba jöhet szemüvegszárbá épített csontvezetési hallásjavító készülékek adása is. Ez utóbbi ugyanakkor csak relatíve jó sensorineuralis funkció mellett nyújt kellő hallásrehabilitációt.

Gyógyszeres kezelés

Bár az elmúlt évtizedek kutatásai során számos, csontanyagcserét befolyásoló hatóanyag merült fel kezelési lehetőségként, a sebészi terápia hatékonyságát idáig egyikkel sem sikerült felülmúlni. A nátrium-fluorid (NaF) a korai, aktív stádiumban bizonyítottan hatásos azáltal, hogy gátolja az osteoclastaktivációt és a csontátépülést. A biszfoszfonátok a csontok hidroxilapatitjához kötődve az előzőhöz hasonló mechanizmussal képesek az osteoclastokban apoptózist előidézni. A bioflavonoidok a foszfodiészteráz-gátláson keresztül főként a tinnitus kezelésében lehetnek potenciálisan hatékonyak. A vitaminok közül a D-vitamin szerepe a legjelentősebb, mert meghatározó szerepet játszik a csontanyagcsere szabályozásában, emellett gyulladáscsökkentő hatása is ismert [49, 50]. Szintén a korai, gyulladásos stádiumban lehet megkísérelni antiinflammatoros szerek alkalmazását [49]. A jövőben szerepe lehet a célzott, biológiai terápiának, például a rekombináns oszteoprotegerinnek (OPG), illetve az anti-TNF-szereknek is. Az antiosteoporotikus gyógyszerek (denosumab) postmenopausában lehetnek eredményesek. Az egyik legkevésbé vitatott patogenetikai faktor, a kanyaróvírus elleni immunizáció az eddigi eredmények alapján sikeresen feltartóztathatja az otosclerosis progresszióját [49].

Életminőség

Az otosclerosis, mint az összes halláskárosodással járó betegség, a betegeket a szociális izolációval fenyegeti. Egy 2017-ben készült németországi felmérés szerint a stapesműtéten átesettek életminősége (HRQOL) jelentős javulást mutatott minden mért paraméteren. A Stapesplasty Outcome Test 25 (SPOT-25) segítségével átfogó kép nyerhető az életminőség javulására vonatkozóan, mert integrálja a posztoperatív audiometriai adatokat és a betegek szubjektív visszajelzéseit [51]. A tinnitus a betegek számára legalább olyan zavaró panasz lehet, mint a halláskárosodás. Stapedotomiát követően a fülzúgás valamelyest javulhat, amennyiben nem, akkor tinnitusáthangoló terápia (TRT) javasolható számukra. A TRT egy kombinált terápia, melynek során pszichológiai konzultációk, illetve zajgenerátor vagy tinnitusprogrammal rendelkező, speciális hallókészülék alkalmazásával a habituáció elérése a cél [13].

Következtetés

Otosclerosisban csökken a középfül akusztikusimpedancia-illesztő, -erősítő funkciója, ezáltal jellemzően progresszív, vezetési típusú halláscsökkenéshez vezet. Részletes anamnézisérvét követően az otosclerosis feltételezett diagnózisa már hagyományos audiológiai vizsgálatokkal (hangvillavizsgálat, tisztahangküszöb-audiometria, valamint tympanometria) is felállítható. A korszerű képkalkáló vizsgálatok a nem otoscleroticus

stapesfixációk differenciáldiagnosztikájában segítenek eligazodni. Az évtizedek alatt tökéletesedő fülsebészeti technikának, a fejlődő eszközparknak köszönhetően az otosclerosis sikeresen kezelhető betegséggé vált.

Anyagi támogatás: A közlemény megírása, illetve a kapcsolódó kutatómunka anyagi támogatásban nem részesült.

Szerzői munkamegosztás: K. F.: A kézirat megszövegezése, irodalomkutatás. R. L.: A műtétek elvégzése, a kézirat lektorálása. K. J. G.: Szakmai ellenőrzés, a kézirat lektorálása. J. J. A.: A kézirat megszövegezése, illetve korrektúrája, témavezetés. A cikk végleges változatát valamennyi szerző elolvasta és jóváhagyta.

Érdekltségek: A szerzőknek nincsenek érdekltségeik.

Köszönetnyilvánítás

A szerzők köszönetüket fejezik ki a vizsgálatokban részt vevő audiológiai szakasszisztenseknek.

Irodalom

- [1] Pytel J. (ed.) Audiology. [Audiológia.] Victoria Kiadó, Pécs, 1996. [Hungarian]
- [2] Farahmand RB, Merchant GR, Lookabaugh SA, et al. The audiometric and mechanical effects of partial ossicular discontinuity. *Ear Hear* 2016; 37: 206–215.
- [3] Karosi T, Liktör B, Csomor P, et al. Detection of otosclerosis associated measles virus receptor (cd46) isoforms at protein level – genetic model for otosclerosis. [Az otosclerosisra jellemző kanyaróvírusreceptor (cd46) variánsok fehérjeszintű kimutatása – az otosclerosis genetikai modellje.] *Fül-, orr-, gégegyógyászat (Otorhinol Hung.)* 2012; 58: 53–59. [Hungarian]
- [4] Sziklai I. Otosclerosis. In: Répásky G. (ed.) Otorhinolaryngology head and neck surgery. [Otosclerosis. In: Répásky G. (szerk.) Fül-orr-gégészeti, fej-nyak-sebészeti.] Medicina Könyvkiadó, Budapest, 2011; pp. 117–121. [Hungarian]
- [5] Ribári O. (ed.) Otorhinolaryngology head and neck surgery. [Fül-orr-gégészeti – fej-nyak-sebészeti.] Medicina Könyvkiadó, Budapest, 1997. [Hungarian]
- [6] Csomor P, Liktör B, Sziklai I, et al. The role of reelin in the pathogenesis of otosclerosis. [A reelin expresszió szerepe az otosclerosis patogenezisében.] *Fül-, orr-, gégegyógyászat (Otorhinol Hung.)* 2012; 58: 101–106. [Hungarian]
- [7] Csomor P, Liktör B, Liktör B, et al. No evidence for disturbed COL1A1 and A2 expression in otosclerosis. [Nincs bizonyíték a COL1A1 és A2 allélek kóros expressziójára otosclerosisban.] *Fül-, orr-, gégegyógyászat (Otorhinol Hung.)* 2013; 59: 10–15. [Hungarian]
- [8] Csomor P, Liktör B, Liktör B, et al. The bone morphogenetic proteins (BMP2, 4, 5, 7) show the correlation of histological activity of otosclerotic foci. [A csontmorfogenetikus fehérjék (BMP2, 4, 5, 7) expressziója összefüggést mutat az otosclerosis szövettani aktivitásával.] *Fül-, orr-, gégegyógyászat (Otorhinol Hung.)* 2013; 59: 121–126. [Hungarian]
- [9] Liktör B, Csomor P, Szász CsS, et al. No evidence for the expression of renin-angiotensin-aldosterone system in otosclerotic stapes footplates. [Nincs bizonyíték a renin-angiotenzin-aldoszteron rendszer expressziójára otoszklerotikus stapedalpakban.]

- Fül-, orr-, gégegyógyászat (Otorhinol Hung.) 2014; 60: 38–43. [Hungarian]
- [10] Behrbohm H, Kaschke O, Nawka T, et al. (eds.) Ear, nose, and throat diseases with head and neck surgery. 3rd edition. Thieme, Stuttgart, 2009.
- [11] Carhart R. Bone conduction advances following fenestration surgery. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol.* 1952; 56: 621–629.
- [12] Chhan D, Bowers P, McKinnon ML, et al. Middle-ear and inner-ear contribution to bone conduction in chinchilla: the development of Carhart's notch. *Hear Res.* 2016; 340: 144–152.
- [13] Danesh AA, Shahnaz N, Hall JW 3rd. The audiology of otosclerosis. *Otolaryngol Clin North Am.* 2018; 51: 327–342.
- [14] Jóri J, Kiss JG, Czigner J. Multifrequency tympanometry in the diagnostics of ossicular chain fixation and discontinuity. [Multifrekvenciás tympanometria a hallócsont-láncolatí fixáció és megszakadás diagnosztikájában.] *Fül-, orr-, gégegyógyászat (Otorhinol Hung.)* 1995; 41: 142–146. [Hungarian]
- [15] Wolfowitz A, Luntz M. Impact of imaging in management of otosclerosis. *Otolaryngol Clin North Am.* 2018; 51: 343–355.
- [16] Purohit B, Hermans R, Op de Beek K. Imaging in otosclerosis: a pictorial review. *Insights Imaging* 2014; 5: 245–252.
- [17] Liktör B, Karosi T, Révész P, et al. Diagnostic value of cone-beam CT in histologically confirmed otosclerosis. [A cone-beam CT diagnosztikus értéke a szövettanilag igazolt otosclerosis eseteiben.] *Fül-, orr-, gégegyógyászat (Otorhinol Hung.)* 2014; 60: 90–94. [Hungarian]
- [18] Abdurehim Y, Lehmann A, Zeitouni AG. Stapedotomy vs cochlear implantation for advanced otosclerosis: systematic review and meta-analysis. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2016; 155: 764–770.
- [19] Wales J, Gladiné K, Van de Heyning P, et al. Minimally invasive laser vibrometry (MIVIB) with a floating mass transducer – a new method for objective evaluation of the middle ear demonstrated on stapes fixation. *Hear Res.* 2018; 357: 46–53.
- [20] Cureoglu S, Baylan MY, Paparella MM. Cochlear otosclerosis. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010; 18: 357–362.
- [21] Eshraghi AA, Ila K, Ocaik E, et al. Advanced otosclerosis. Stapes surgery or cochlear implantation? *Otolaryngol Clin North Am.* 2018; 51: 429–440.
- [22] Gülşen S. Promontory osteoma mimicking otosclerosis: case report. *J Laryngol Otol.* 2019; 133: 1107–1109.
- [23] Ramdoo K, Dale OT, Herdman RC. Malleo-incudal osteoma: an unexpected finding during surgery for presumed otosclerosis. *J Laryngol Otol.* 2011; 125: 968–969.
- [24] Yoon YS, Yoon YJ, Lee EJ. Incidentally detected middle ear osteoma: two cases reports and literature review. *Am J Otolaryngol.* 2014; 35: 524–528.
- [25] Quesnel AM, Ishai R, Cureoglu S, et al. Lack of evidence for nonotosclerotic stapes fixation in human temporal bone histopathology. *Otol Neurotol.* 2016; 37: 316–320.
- [26] Ward BK, Carey JP, Minor LB. Superior canal dehiscence syndrome: lessons from the first 20 years. *Front Neurol.* 2017; 8: 177.
- [27] Beyazal Çeliker F, Özgür A, Çeliker M, et al. The efficacy of magnetic resonance imaging for the diagnosis of superior semicircular canal dehiscence. *J Int Adv Otol.* 2018; 14: 68–71.
- [28] Yale SH. Antonio Maria Valsalva (1666–1723). *Clin Med Res.* 2005; 3: 35–38.
- [29] Heermann H. Johannes Kessel and the history of endaural surgery. *Arch Otolaryngol.* 1969; 90: 652–658.
- [30] Mudry A. Adam Politzer (1835–1920) and the description of otosclerosis. *Otol Neurotol.* 2006; 27: 276–281.
- [31] Pietruski J. Juliusz Lempert (1890–1959): the author of the fenestration technique. [Juliusz Lempert (1890–1959) – twórca fenestracji.] *Otolaryngol Pol.* 1998; 52: 341–346. [Polish]
- [32] Pietruski J. Samuel Rosen (1897–1981): the originator of stapes mobilization. [Samuel Rosen (1897–1981) – odkrywca mobilizacji strzemiączka.] *Otolaryngol Pol.* 1999; 53: 739–742. [Polish]
- [33] Nazarian R, McElveen JT Jr, Eshraghi AA. History of otosclerosis and stapes surgery. *Otolaryngol Clin North Am.* 2018; 51: 275–290.
- [34] Gjurić M, Rukavina L. Evolution of stapedectomy prostheses over time. *Adv Otorhinolaryngol.* 2007; 65: 174–178.
- [35] Plester D. Advances in the microsurgery of the ear during the last 10 years. [Fortschritte in der Mikrochirurgie des Ohres in den letzten 10 Jahren.] *HNO* 1970; 18: 33–40. [German]
- [36] Shea JJ, Sanabria F, Smyth GD. Teflon piston operation for otosclerosis. *Arch Otolaryngol.* 1962; 76: 516–521.
- [37] Marquet J. Deafness syndrome due to stapedia prostheses deficiency. [Le syndrome de surdit   d   une d  ficience de la proth  se stap  dienne.] *Soc Fr ORL CR Sci Congr.* 1965: 151–160. [French]
- [38] R  v  sz P, Harmat K, H  romi I, et al. Special cases of stapes surgery – case reports and literature review. [K  l  nleges stapes seb  szeti megold  sok – esetismert  tes  k   s irodalmi   ttekint  s.] *F  l-, orr-, g  gegy  gy  szat (Otorhinol Hung.)* 2016; 62: 9–16. [Hungarian]
- [39] Gerlinger I, Bak   P, R  v  sz P, et al. KTP laser stapedotomy with a thermal shape-memory Nitinol piston: follow-up study reporting intermediate-term hearing. [KTP l  zer stapedotomia h  m  m  ri  s   nz  r  d   Nitinol p  sztonnal: retrospekt  v klinikai tanulm  ny a k  z  pt  v   hall  seredm  nyek bemutat  s  val.] *F  l-, orr-, g  gegy  gy  szat (Otorhinol Hung.)* 2014; 60: 1–6. [Hungarian]
- [40] Gersdorff M, G  rard JM. (eds.) Atlas of middle ear surgery. Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 2011.
- [41] Gurr A, Sudhoff H, Hildmann H. Approaches to the middle ear. In: *Middle Ear Surgery.* Springer Verlag, Berlin, Heidelberg, 2006, pp. 19–23.
- [42] Gerlinger I. The use of laser technology and ionomer cement in middle ear surgery: clinical and experimental studies. [L  zer-technol  gia   s ionomer cement alkalmaz  sa a k  z  pf  lseb  szetben: klinikai   s experiment  lis vizsg  latok.] *F  l-, orr-, g  gegy  gy  szat (Otorhinol Hung.)* 2015; 61: 75–84. [Hungarian]
- [43] Antonelli PJ. Prevention and management of complications in otosclerosis surgery. *Otolaryngol Clin North Am.* 2018; 51: 453–462.
- [44] R  v  sz P, Nepp N, Harmat K, et al. Comparison of hearing results following the use of NiTiBOND versus Nitinol prostheses in stapes surgery: a retrospective controlled study reporting short-term postoperative result. [R  vidt  v   hall  seredm  nyek retrospekt  v   sszehasonl  t  sa NiTiBOND, illetve Nitinol stapes prot  z  s  l v  gzett stapedotomi  kat k  vet  en.] *F  l-, orr-, g  gegy  gy  szat (Otorhinol Hung.)* 2017; 63: 110–114. [Hungarian]
- [45] Bauer M, Gerlinger I, Pytel J, et al. Long-term results of the use of autogenous cortical bone columellas to replace the stapes at stapedectomy. [A stapes-p  tl   autog  n corticalis csontcolumell  kkal   l  rt hossz   t  v   eredm  nyek.] *F  l-, orr-, g  gegy  gy  szat (Otorhinol Hung.)* 2010; 56: 203–209. [Hungarian]
- [46] R  th G, Buri  n A, Somogyv  ri K, et al. Should the ossicle be denuded prior to the application of glass ionomer cement? [Sz  ks  ges-e a hall  csontot denud  lni   vegionomer cement alkalmaz  sa el  tt?] *F  l-, orr-, g  gegy  gy  szat (Otorhinol Hung.)* 2015; 61: 141–146. [Hungarian]
- [47] R  th G, Bak   P, R  v  sz P, et al. Application of ionomer cement onto the stapedia footplate: impact on the perilymphatic aluminium level. An experimental study on animals. [Glass ionomer cement alkalmaz  sa a stapes talp  n: a perilymph   alum  nium szintj  nek   llatk  s  rletes vizsg  lata.] *F  l-, orr-, g  gegy  gy  szat (Otorhinol Hung.)* 2016; 62: 17–21. [Hungarian]
- [48] Buri  n A, Gerlinger I, T  th T, et al. Stapedotomy with incus vibroplasty – A novel surgical solution of advanced otosclerosis and its place among existing therapeutic modalities – Hungarian

- single institutional experiences. *Auris Nasus Larynx* 2020; 47: 55–64.
- [49] Liktör B, Szekanecz Z, Batta JT, et al. Perspectives of pharmacological treatment of otosclerosis. [Az otosclerosis gyógyszeres kezelési lehetőségeinek áttekintése.] *Fül-, orr-, gégegyógyászat (Otorhinol Hung.)* 2013; 59: 2–9. [Hungarian]
- [50] de Oliveira Penido N, de Oliveira Vincente A. Medical management of otosclerosis. *Otolaryngol Clin North Am.* 2018; 51: 441–452.
- [51] Lailach S, Schenke T, Baumann I, et al. Living with otosclerosis: disease-specific health-related quality-of-life measurement in patients undergoing stapes surgery. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2018; 275: 71–79. [Epub 2017 Nov 7]

(Kriston Fanni dr.,
Budapest, Lemberg u. 46., 1171
e-mail: fanni.kriston@gmail.com)

„Nihil non aut domat diuturnitas.”
(Nincs, mit az idő múlása nem enyhít vagy el nem mulaszt.)

Az Orvosi Hetilap 2020, 161, 560. oldalán (14. szám) megjelent OH-Kvízre
három helyes megfejtés érkezett.

A beküldők: Dr. Bíró László (Budapest), Dr. Janik Leonárd (Budapest)
és Dr. Somogyi Erzsébet (Budapest).

A nyerteseknek szívből gratulálunk.

Nyereményüket – egy, az Akadémiai Kiadó webáruházában
kedvezményes vásárlásra jogosító kupont – e-mailen küldjük el.

A cikk a Creative Commons Attribution 4.0 International License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>) feltételei szerint publikált Open Access közlemény, melynek szellemében a cikk bármilyen médiumban szabadon felhasználható, megosztható és újraközölhető, feltéve, hogy az eredeti szerző és a közlés helye, illetve a CC License linkje és az esetlegesen végrehajtott módosítások feltüntetésre kerülnek. (SID_1)